

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean DAVID

Ancien externe des Hôpitaux

Né le 22 novembre 1902 à Paris (9^e arr.)

Érythrocyanose sus-malléolaire

(Étude pathogénique, clinique et thérapeutique)

Président : M. GOUGEROT, professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^e. ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1929

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean DAVID

Ancien externe des Hôpitaux

Né le 22 novembre 1902 à Paris (9^e arr.)

Érythrocyanose sus-malléolaire

(Étude pathogénique, clinique et thérapeutique)

Président : M. GOUGEROT, professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^e, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1929

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALGLAVE . . Clinique chirurgicale.
AUVRAY. . . Clinique chirurgicale.
CHEVASSU. . Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE Clinique médicale.
LE LORIER. . Clinique obstétricale.

MM.

LERI. Clinique médicale.
MOCQUOT. . Clinique chirurgicale
PROUST . . . Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ Clinique chirurgicale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.		Education physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ.		Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions, émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

Professeur de clinique dermatologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui nous a fait l'honneur d'ac-
cepter la présidence de cette
thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR LOUSTE

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Dont la grande expérience clinique et
les judicieux conseils nous furent parti-
culièrement utiles pour mener à bien ce
travail.*

Témoignage de profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JUSTER

Chef de Laboratoire à l'Hôpital Saint-Louis

*Qui mit largement à notre disposition
son temps et ses connaissances neuro-
dermatologiques.*

*Témoignage de sincère reconnais-
sance.*

A LA MÉMOIRE DU PROFESSEUR GILBERT

A MES MAÎTRES DES HOPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR SOULIGOUX

Chirurgien de l'Hôpital Beaujon

MONSIEUR LE DOCTEUR MICHEL

Médecin de l'Hôpital Tenon

MONSIEUR LE DOCTEUR BABONNEIX

Médecin de la Charité

MONSIEUR LE DOCTEUR LOUSTE

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

MONSIEUR LE DOCTEUR GUILLEMOT

Médecin de l'Hôpital Bretonneau

MONSIEUR LE DOCTEUR CATHALA

Accoucheur de l'Hôpital Saint-Louis

Érythrocyanose sus-malléolaire

(Étude pathogénique, clinique et thérapeutique)

INTRODUCTION

L'érythrocyanose sus-malléolaire (syn. œdème strumeux, œdème asphyxique symétrique des jambes chez les jeunes filles lymphatiques, angio-névrose dysovarique, etc.) est une dermatose essentiellement caractérisée :

1° par une teinte violacée des téguments des membres inférieurs et surtout au niveau du tiers inférieur de la jambe ;

2° par une infiltration diffuse, un empâtement, une tuméfaction ferme des téguments qui sont plus froids ;

3° Une kératose pilaire avec souvent état ichtyosiforme de la peau ;

4° Une absence des indurations circonscrites caractérisant l'érythème induré de Bazin.

Cette affection qu'il serait peut-être plus exact de nommer un syndrome, puisque, comme nous le verrons, les causes peuvent en être multiples, quoique la pathogénie en demeure identique, sou-

lève d'intéressants problèmes relatifs aux troubles du sympathique et des glandes endocrines, et si nous n'avons point dans l'érythrocyanose sus-malléolaire une maladie redoutable dans ses effets, nous verrons tout au moins un syndrome intéressant dans ses causes. Aussi est-ce le cas de dire ici, en paraphrasant un adage célèbre : « de minimis curat medicus ».

Pendant longtemps, en effet, l'érythrocyanose sus-malléolaire ne fut pas isolée des tuberculides et on ne fit notamment aucune différence entre elle et l'érythème induré de Bazin. Thibierge rappelle à ce sujet que dans les présentations de malades faites à l'occasion du Congrès international de dermatologie de Londres en 1896, il avait remarqué deux jeunes malades dont l'affection étiquetée « érythème induré de Bazin » devait en réalité se rapporter aux faits que nous étudions présentement.

Or nous voudrions précisément montrer que l'érythrocyanose sus-malléolaire ne relève pas directement et uniquement de la tuberculose comme c'est le cas pour l'érythème induré de Bazin, mais qu'au contraire, la cause immédiate nous semble consister en des troubles endocrino-sympathiques ou, pour employer un terme plus compréhensif, neuro-humoro-circulatoires, ce qui n'empêche pas comme le faisait justement remarquer Darier, que la tuberculose puisse être mise au nombre des affections qui troublent les glandes endocrines dans leur fonctionnement.

C'est dans un esprit objectif et clinique que nous aborderons la question. Mais notre tâche eût été bien ardue sans la bienveillance dont notre maître, M. le Docteur Louste, médecin de l'Hôpital Saint-Louis, nous a constamment entouré et sans les facilités qu'il nous a procurées en mettant les malades de son service à notre disposition. Nous sommes heureux de pouvoir lui exprimer ici toute notre reconnaissance.

Nous remercions aussi, bien sincèrement, M. le Docteur Juster, chef de Laboratoire à l'hôpital Saint-Louis, dont les idées nous ont bien souvent inspiré et qui attira notre attention sur l'affection qui fait l'objet de ce travail. Il fut le premier à émettre sur la pathogénie de l'érythrocyanose, seulement décrite au point de vue clinique par ses prédécesseurs, des idées nettes dont la justesse fut reconnue dans la suite par la majorité des dermatologistes.

HISTORIQUE

L'étude de l'érythrocyanose sus-malléolaire est relativement récente. On ne trouve, en effet, aucune trace de sa description dans les écrits de Bazin ou de ses contemporains.

C'est en 1900, croyons-nous, qu'une description clinique vraiment nette en a été faite sous le titre *Œdème strumeux ou érythème induré de Bazin chez une jeune fille*, par Balzer et Alquier.

L'observation que donnent ces auteurs, est intéressante par sa précision et les détails fournis au sujet de la dysménorrhée et de l'absence clinique de tuberculose à une époque où l'on confondait l'érythrocyanose avec l'érythème induré :

« Une jeune fille de 18 ans, M. D..., vient se présenter à nous, disent ces auteurs, le 20 avril dernier, se plaignant d'enflure des jambes ; depuis 3 ans environ, elle avait remarqué un œdème dur persistant au niveau du 1/3 inférieur des deux jambes ; la peau de coloration presque normale, le matin au lever, était chaque soir plus rouge. L'affection avait progressé lentement et d'une manière continue, ne causant ni douleur, ni fatigue d'aucune sorte.

On constate, en effet, que les deux jambes dans leur tiers inférieur présentent un œdème. A ce niveau, la peau est rouge et violacée, épaisse, le derme a perdu sa souplesse et semble infiltré. Cet état spécial de la peau contraste nettement avec celui des parties saines du voisinage. Ajoutons que la coloration des téguments est sujette à des variations. Elle pâlit et devient presque normale lorsqu'on maintient les jambes de la malade élevées pendant quelques minutes. En les plaçant en position déclive on augmente au contraire la rougeur qu'accroissent encore le froid et le contact de l'eau froide, d'après ce que nous dit la malade.

La sensibilité est parfaite dans la région œdématisée, la malade perçoit aussi bien qu'ailleurs le contact le plus léger, les sensations douloureuses, les variations de température. Nous avons déjà mentionné l'absence de tout trouble fonctionnel. La malade ne se fatigue pas plus aisément maintenant qu'auparavant. La malade est d'ailleurs en parfaite santé, elle exerce sans peine la profession de blanchisseuse et fait de nombreuses courses sans en souffrir aucunement. Ses organes sont d'ailleurs en parfait état: digestions excellentes, poumons sains, ses urines ne contiennent ni albumine, ni sucre.

Pas de dyspnée d'effort notable, le pouls est régulier, bat à 78 pulsations par minute, le cœur est normal. On trouve seulement une tendance au doublement du second bruit et un très léger roulement

du premier bruit, l'effort augmente à peine ces légères anomalies.

Réglée à 13 ans, *la malade n'a jamais été bien réglée*, ses époques retardent habituellement, elle a d'abondantes pertes blanches. Enfin le degré de nervosisme n'est nullement exagéré. Jamais elle n'a eu de crises nerveuses, nous avons, en vain, recherché les stigmates de l'hystérie. On ne trouve aucune zone douloureuse ni au point ovarien ni sur la tête, ou au niveau de la colonne vertébrale.

La sensibilité sensitive et sensorielle est absolument intacte. La malade ne présente aucun phénomène subjectif de névrose. Rien dans les antécédents ne peut expliquer cet œdème chronique, la malade ne se souvient pas d'avoir eue d'autre maladie qu'une conjonctivite phlycténulaire, étant toute jeune.

Son père âgé de 42 ans est, dit-elle, bien portant; par contre sa mère âgée de 41 ans est faible, anémique, toujours souffrante et très nerveuse bien qu'elle n'ait jamais eu de crise de nerfs. Notre malade a un frère de 8 ans et une sœur de 20 ans tous deux en bonne santé, une autre sœur est morte en bas âge de méningite.

Le traitement conseillé a été le suivant : compression méthodique avec une bande de toile ou de flanelle, bains sulfureux, sirop d'iodure de fer; prolonger autant que possible le repos la nuit. »

Et les auteurs ajoutaient : « La localisation de cette lésion œdémateuse au tiers inférieur de la jambe

sa persistance depuis trois ans, nous ont fait penser ici à l'érythème induré de Bazin; cet œdème *habituellement pâle ou rosé devient rouge ou violacé dans la station verticale*, il est assez dur, *il diminue par le séjour au lit mais reparaît vite dès que la malade est debout*. Sa surface est un peu irrégulière et il ne garde que très peu le godet fourni par la pression du doigt. L'affection est à peu près stationnaire depuis son début. La malade, toutefois, s'en est préoccupée assez dans ces derniers temps pour venir à l'hôpital Saint-Louis. Nous ne trouvons pas de signe de tuberculose chez les parents ; toutefois une des sœurs de la malade est morte en bas âge de la méningite. La jeune fille est bien développée, d'apparence vigoureuse mais cependant lymphatique. *Elle n'a pas de gros ganglions au cou, ni trace d'adénite antérieure*. Nous avons vu seulement qu'elle avait eu une conjonctivite phlycténulaire dans l'enfance. Son affection a surtout appelé notre attention par sa longue durée.

« Nous croyons que les appellations qui lui conviennent le mieux sont celles d'œdème strumeux ou d'érythème strumeux, peut-être d'érythème induré d'une forme jusqu'ici très atténuée. Ajoutons en terminant que l'idée d'un œdème d'origine cardiaque doit être écartée malgré les petites anomalies que nous avons signalées à propos de l'examen du cœur. Celui-ci fonctionne très régulièrement. L'œdème n'a d'ailleurs ni le siège ni les allures d'un œdème d'origine cardiaque. »

A la séance de la société de dermatologie dans laquelle Balzer et Alquier firent cette communication, M. Lerrede exprima l'opinion que le diagnostic d'érythème induré de Bazin ne pouvait s'appliquer à de tels cas. Dans l'érythème induré on *constate des nodules durs indépendants les uns des autres* guérissant soit par rétrocession spontanée soit après ulcération. Ce qui frappe au contraire chez la malade de M. Balzer c'est un état asphyxique de la partie inférieure des jambes associé à un œdème résistant, à une infiltration diffuse, si l'on veut, *mais sans aucun nodule*.

M. Brocq est du même avis et ne veut pas confondre l'acroasphyxie avec l'érythème induré.

Mais au point de vue étiologique M. Lerrede ne sait si l'on peut éliminer la tuberculose chez la malade de M. Balzer, d'autant que l'acroasphyxie évolue souvent sur un terrain bacillaire et coexiste fréquemment avec des tuberculides.

Nous nous bornerons à faire remarquer pour le moment que s'il existe des cas d'érythrocyanose associée à des tuberculides, bien souvent les deux affections ont une évolution indépendante, et d'autre part nous avons pu examiner deux malades chez lesquelles nous n'avons relevé aucune trace de tuberculose, et qui ont vu apparaître leur érythrocyanose sus-malléolaire après une double ovariectomie, ce qui nous semble avoir la valeur d'une véritable expérience physiologique.

Il est curieux de constater que la communication

de Balzer et Alquier resta sans écho pendant près de 20 ans, puisqu'il nous faut arriver en 1919-20 et 1921 pour voir d'autres dermatologistes s'occuper de la question. Et ceci pose un point d'interrogation : on peut se demander, en effet, si la mode des bas de soie, des souliers bas, et des robes courtes n'a pas contribué soit à développer l'érythrocyanose, jouant en cela le rôle de cause occasionnelle en ne protégeant pas les membres inférieurs du froid et d'une manière générale des changements brusques de température, soit en attirant l'attention des malades que la coquetterie a poussées dans le cabinet du médecin.

Quoi qu'il en soit, à peu près simultanément parurent en 1919-20 et 21 les observations d'auteurs allemands (Dencke, Lengfellner) et d'auteurs français, notamment Thibierge et Stiassnie qui firent une communication à la séance de la Société de dermatologie du 10 février 1921 sur un cas d'« œdème asphyxique symétrique des jambes chez les jeunes filles lymphatiques ».

Cette communication que nous résumons ci-dessous est intéressante par la description détaillée des lésions et par le fait que l'attention des auteurs fut attirée sur la possibilité de troubles endocriniens sur laquelle ils réservent leur opinion, n'ayant pu examiner, disent-ils, avec assez de suite les rapports existants entre l'affection qu'ils décrivent et les dystrophies thyroïdiennes.

Thibierge et Stiassnie montrent que la tuméfac-

tion ferme de l'érythrocyanose se laisse peu déprimer par la pression mais ne garde pas le godet de l'œdème. La peau est rose et souvent violacée et froide, ces deux derniers caractères augmentant en hiver.

Ils notent la présence de l'hyperkératose, dont le maximum siège au tiers inférieur des jambes. Mais cette hyperkératose existe sur tout le membre inférieur et fréquemment sur la face postérieure des bras.

Ils ajoutent que *tous les cas qu'ils ont examinés montraient l'existence de dysménorrhée* et que certains sujets avaient de plus des tuberculides coïncidant avec l'érythrocyanose. Cette dernière affection ne peut se ranger, à leur avis, dans le cadre de l'érythème induré de Bazin, car les lésions en sont diffuses tandis que dans l'érythème il existe des nodules durs et limités.

Dans l'observation qu'ils publièrent alors, il s'agit d'une jeune fille âgée de 20 ans, caissière, qui venait consulter parce qu'elle avait remarqué que ses jambes gonflaient au-dessus des chevilles et qu'elles prenaient une coloration violacée. Nulle part, on ne constatait de nodosité limitée ou de plaque ferme pouvant rappeler l'érythème induré de Bazin.

La malade avait le teint coloré, les mains habituellement algides, elle était très nerveuse. Son corps thyroïde était un peu volumineux, elle avait du tremblement des membres, mais pas de tachycardie. Elle n'avait aucun antécédent bacillaire.

Elle fit seulement une fièvre typhoïde à l'âge de 13 ans, peut-être cette affection frappa-t-elle alors ses glandes endocrines. Ses parents sont bien portants, trois de ses sœurs sont également en bonne santé, mais une quatrième est atteinte d'un lupus.

Une injection de tuberculine pratiquée chez cette malade s'accompagna d'une réaction locale et d'une élévation de température, mais sans aucune modification au niveau des membres inférieurs. C'est d'ailleurs la conclusion à laquelle aboutirent MM. Lortat-Jacob et Mornet qui constatèrent l'inefficacité de la tuberculine dans plusieurs cas d'érythrocyanose sus-malléolaire.

C'est en 1926 que ces derniers auteurs firent connaître les résultats ci-dessus décrits et ils insistèrent alors particulièrement sur la coexistence presque constante de troubles endocriniens avec l'érythrocyanose sus-malléolaire, tels que : bouffées de chaleur, dysménorrhée, essoufflement facile, hypotension, frilosité, hypersudation et même goitre dans un cas. Ils ne purent mettre la tuberculose en évidence. Et ils estimèrent alors que l'échec du traitement tuberculinique leur paraissait être un argument sérieux contre l'origine tuberculeuse de l'érythrocyanose.

C'est alors que Juster apporta simultanément les précisions suivantes ; l'érythrocyanose se voit non seulement au-dessus des malléoles, mais aussi à tous les points déclives, pointes des fesses, face postérieure des bras, etc. La coloration disparaît et

s'atténue quand on relève le membre, pour reparaitre immédiatement après quand le membre est de nouveau en position déclive, *ce qui démontre le rôle de la stase et des troubles vaso-moteurs. De plus l'opothérapie a donné des résultats nets ainsi que les rayons ultra-violets.* M. Thibierge se montre du même avis et pense qu'on ne retrouverait pas histologiquement de lésions tuberculeuses alors que celles-ci existent dans l'érythème induré.

Par contre M. Milian considère l'affection comme une tuberculide, s'il n'a pas trouvé de lésions histologiques dénotant la tuberculose, il n'en existe pas moins des lésions inflammatoires très nettes. De plus tous les caractères de l'érythrocyanose : coloration, empatement, etc. sont également des caractères des tuberculides. •

M. Sézary trouve la pathogénie de cette affection très complexe car il a vu des cas où il n'a pu mettre en évidence le rôle des glandes endocrines et du sympathique, et il a constaté d'autre part la coexistence d'érythrocyanose et d'érythème induré. Un peu plus tard Juster et Delater montrèrent des coupes histologiques établissant le rôle de la stase, sans inflammation.

Tel fut le résultat auquel aboutirent également en 1927, Pautrier et Lévy puis Pautrier et Mlle Ulmo et différents auteurs étrangers.

Nous venons ainsi de voir que peu à peu l'érythrocyanose se dégagea du cadre de l'érythème induré de Bazin. Balzer et Alquier émirent un doute

sur l'identité des deux affections, Thibierge et Stiasnie supposèrent que peut-être les glandes endocrines jouaient un rôle, ce qui fut confirmé par les observations cliniques de Lortat-Jacob et Mornet, Juster et Delater qui montrèrent de plus des coupes histologiques à l'appui de leurs idées auxquelles se rallièrent dans la suite la plupart des auteurs.

Seul, Milian, l'éminent dermatologiste de Saint-Louis, soutient l'origine tuberculeuse exclusive, mais l'opposition est plus apparente que réelle car, comme le fait remarquer Darier, la tuberculose peut fort bien retentir sur le système endocrino-sympathique et produire par son intermédiaire la dermatose qui nous occupe.

D'autre part, nous assistons actuellement à un démembrement des tuberculides qui n'ont dans beaucoup de cas, de commun avec la tuberculose qu'un aspect tuberculoïde au point de vue clinique et histologique. On connaît actuellement nombre de « tuberculides » qui ont rapidement guéri avec un traitement anti-syphilitique.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Et ceci nous amène tout naturellement à envisager l'étiologie de cette affection.

C'est évidemment là, dans l'état actuel de nos connaissances, la question la plus complexe, la plus obscure et par conséquent la plus discutée qui puisse se poser au sujet du syndrome dermatologique que nous étudions.

L'étiologie, croyons-nous, n'est point unique, loin de là ; et, après avoir examiné un assez grand nombre de malades, il nous est apparu que si dans certains cas, il était facile de remonter à une cause évidente, par contre, dans beaucoup d'autres, il ne nous a point été permis de nous faire une idée précise à ce sujet, et par une exception assez rare en pathologie, c'est la pathogénie qui souvent est plus facile à déterminer dans le cas qui nous occupe que l'étiologie.

Dans la plupart des cas, en effet, le rôle des glandes endocrines et du sympathique paraît évident, mais, si par une enquête approfondie on veut remonter à la cause, alors la difficulté commence.

N'est-ce pas l'histoire de la plupart des syndromes endocriniens ?

La maladie de Basedow, par exemple, si bien décrite et si bien étudiée cliniquement, reconnaît une étiologie complexe et s'il est quelquefois relativement facile de mettre en évidence la tuberculose, la syphilis, le rhumatisme articulaire aigu, dans beaucoup d'autres cas par contre, la cause nous échappe complètement.

Nous allons nous efforcer rapidement de montrer, à la lumière des faits, quelles sont les causes qui nous ont paru être à la base de ce syndrome.

Tout d'abord, *certaines causes occasionnelles* ne sont pas niables.

La mode actuelle doit être placée au premier rang. Les jupes courtes, les bas de soie transparents, soie d'ailleurs bien souvent artificielle, excellente conductrice de la chaleur, ne contribuent pas peu à exposer les téguments des membres inférieurs à toutes les injures de la température ambiante ; les souliers bas dont l'empaigne trop étroite vient comprimer le dos du pied et gêner ainsi la circulation de retour. (Mais hélas ! quel remède proposer !) Voilà autant de causes qui sont susceptibles d'agir activement sur un organisme prédisposé par ailleurs, en favorisant la stase sanguine au niveau des membres inférieurs ; car, c'est un fait de constatation courante que les lésions d'érythrocyanose sus-malléolaire sont augmentées par le froid.

L'influence *du sexe* est évidente. Alors que les cas d'érythrocyanose sus-malléolaire chez la femme sont innombrables, nous n'avons pu relever chez

l'homme qu'un nombre infime d'individus atteints d'érythrocyanose ; un cas, rapporté par un auteur russe, chez un homme qui avait subi peu de temps auparavant un traumatisme testiculaire, un autre étudié par Juster chez un hémiplégique, un autre vu par le même auteur chez un malade atteint de paralysie infantile, mais il ne nous a jamais été donné d'en voir personnellement.

L'âge intervient également d'une manière certaine, et il est à remarquer que c'est la plupart du temps au moment où les glandes endocrines et en particulier les glandes génitales commencent à entrer en pleine activité ou au contraire au moment de leur régression, qu'on voit le plus d'érythrocyanose ; c'est dire que nous verrons les cas les plus nombreux chez la jeune fille entre 15 et 25 ans et au moment de la ménopause. Ces derniers cas sont d'ailleurs en beaucoup moins grand nombre que les précédents.

L'influence *des saisons* doit être interprétée. En hiver, c'est surtout la coloration violette, la sensation de froid qui subissent une recrudescence et c'est aussi à la faveur du froid que l'on peut voir apparaître quelques ulcérations comparables à celles des engelures. En été, la circulation est meilleure, les troubles sont améliorés dans l'ensemble, mais la lourdeur que ressent la malade, l'empâtement qu'elle constate ne sont que peu modifiés et même dans certains cas augmentent à cette époque de l'année.

L'hérédité ne nous a jamais paru intervenir. Nous entendons par là que la malade qui vient nous consulter est la plupart du temps le seul membre de sa famille atteint d'érythrocyanose. Ce qui ne veut pas dire naturellement qu'il n'y ait pas une hérédité endocrinienne ou autre comme on le constate dans les familles d'obèses par exemple.

Quant aux causes déterminantes de l'érythrocyanose sus-malléolaire, nous les croyons nombreuses, mais il est souvent difficile de donner une preuve tangible de ce qui, en général, n'est qu'une impression clinique.

Tout d'abord, il est indéniable que l'érythrocyanose se voit avec une fréquence très grande chez les lymphatiques, c'est-à-dire, chez ces jeunes filles à teint floride, aux traits mous et empâtés, avec cyanose des mains, membres lourds et mal dégrossis, téguments épais, développement exagéré du pucule adipeux. Si, devant cet aspect, il est facile de parler de lymphatisme, il est par contre beaucoup plus malaisé de nous dire à quoi répond exactement ce mot. Tous les signes, ci-dessus décrits, font penser avant tout à des insuffisances glandulaires, insuffisances d'ailleurs mises facilement en évidence soit par l'interrogatoire de la malade, soit par son examen. Cet état particulier s'accompagne fréquemment, il est vrai, de manifestations bacillaires et en particulier d'adénites ; mais la bacillose vient-elle se greffer avec prédilection sur ce terrain, ou, au contraire, en est-elle la cause ? C'est ce qu'il

est pour le moment impossible de déterminer.

L'anatomie pathologique n'est guère favorable à l'hypothèse de tuberculose, car elle montre de l'œdème et des lésions consécutives à la stase sanguine et rarement des lésions inflammatoires d'ailleurs toujours très discrètes.

Celles-ci sont interprétées comme la preuve de lésions tuberculeuses très atténuées par ceux qui veulent faire de l'érythrocyanose, une tuberculide.

La clinique montre dans un certain nombre de cas la coexistence de la tuberculose frappant d'autres organes ou même la partie des téguments où siège l'érythrocyanose ; mais là encore, quelles conclusions tirer ? Pour Pautrier, il pourrait s'agir seulement d'une coexistence purement accidentelle. D'autres y voient la preuve de l'origine tuberculeuse de l'érythrocyanose.

Pour notre part, nous pensons que le fait qu'une maladie a eu dans un passé plus ou moins reculé une manifestation tuberculeuse, n'autorise pas à dire que son affection présente reconnaît cette origine. Et dans les cas où on trouve par exemple, côte à côte, un érythème induré de Bazin et des lésions d'érythrocyanose, nous estimons que l'interprétation étiologique de tels faits est fort difficile, d'autant que souvent les deux lésions évoluent pour leur propre compte comme si la cause en était différente.

Les partisans de la théorie tuberculeuse ne peuvent avoir là qu'une présomption qui mérite

d'être confirmée par des faits d'un autre ordre. Or, jusqu'à présent personne n'a pu apporter de preuve péremptoire ; l'anatomie pathologique, ne peut pas, croyons-nous, trancher la question, quant aux arguments qu'on peut tirer du traitement, il importe de tenir compte du résultat négatif de Lortat-Jacob et Mornet qui ont enregistré quatre échecs successifs par le traitement tuberculinique. Or, on sait quelle modification rapide on obtient souvent dans les tuberculides par cette thérapeutique. Aussi, ces auteurs considèrent-ils que ce fait est un argument considérable contre la nature tuberculeuse de l'affection.

Pour établir celle-ci, il faudrait autre chose que des arguments cliniques, ce sont pourtant les seuls que l'on puisse présentement apporter, et c'est sur ces derniers que se basent ceux qui assimilent l'érythrocyanose aux tuberculides et notamment aux engelures. Ils font ressortir que l'aspect violacé l'abaissement de température, l'adiposité locale sont autant de symptômes des tuberculides. Ces arguments sont, certes, à prendre en considération, mais dans l'érythrocyanose, la coloration violacée siège au point déclive non seulement au-dessus des malléoles, mais encore à la pointe des fesses, aux mains, aux avant-bras, au-dessus du coude sans jamais remonter jusqu'à la racine du membre. De plus la position élevée du membre fait disparaître complètement ou tout au moins atténuer considérablement la coloration qui reparait immédiatement

quand on replace le membre dans sa position normale. La malade, elle-même, attire l'attention sur ce fait que le matin au réveil ses jambes sont très dégonflées et à peine rosées.

Quand l'adiposité existe, elle n'est pas seulement locale, elle est générale et si, au niveau des lésions, il y a une augmentation anormale de volume du segment de membre atteint, il faut en voir la cause dans l'œdème surajouté qui s'accumule au point déclive. Car, ce n'est qu'au-dessus des malléoles que l'on constate ce phénomène. En effet, au bras, par exemple, il n'existe pas d'œdème ce qui est dû probablement aux mouvements incessants qui le soustraient à l'action continuelle de la pesanteur.

Il n'en est pas moins certain qu'on est frappé cliniquement par la ressemblance de l'érythrocyanose avec les engelures et plusieurs auteurs en ont fait la remarque. Mais, s'il existe des engelures qui sont des tuberculides, il nous semble que beaucoup d'autres ne peuvent reconnaître cette étiologie ; le froid en est souvent la cause exclusive. Combien de collégiens ont des engelures qui les voient disparaître en quelques jours quand ils sont soustraits à la rigueur d'un règlement paternel, sans doute, mais qui ne leur en impose pas moins des privations de toutes sortes. Nous ne croyons pas qu'un traitement aussi simple imprime aux tuberculides une évolution si rapide.

Enfin l'abaissement de température est une conséquence banale de la stase sanguine.

Ce qui nous paraît certain, pour le moment du moins, c'est que la tuberculose n'est pas la cause unique du syndrome qui nous occupe.

Il arrive, en effet, qu'on décèle *la syphilis*. Nous avons pu suivre avec Juster une malade atteinte d'érythrocyanose sus-malléolaire typique et dont les antécédents de syphilis héréditaire ne pouvaient être mis en doute, son père était mort paralytique général et elle avait des dents d'Hutchinson. Elle fut grandement améliorée par un sirop à base de mercure. D'autres cas semblables ont été rapportés à la suite d'injections d'énésol ou de toute autre préparation antisyphilitique. Des insuccès, il est vrai, ont été enregistrés, on sait également que le mercure a une action sur le foie et que ces malades sont souvent des hémogéniques, mais il est cependant probable que les améliorations obtenues proviennent avant tout de l'action antisyphilitique du médicament qui n'était pas d'ailleurs toujours le mercure.

Les infections les plus diverses, les unes bien classées comme la fièvre typhoïde, la scarlatine, la rougeole, le rhumatisme articulaire aigu, les autres indéterminées ou tout au moins que nous fûmes obligé de considérer comme telles soit parce que l'agent infectieux n'avait pu être décelé soit à cause du peu de précision des renseignements fournis par les malades à leur sujet, doivent également entrer en ligne de compte. On sait, en effet, avec quelle fréquence les maladies infectieuses de toutes sortes

frappent les glandes endocrines. Si nous n'avons pas toujours pu faire la preuve de leur action, il est certains cas tout au moins qui méritent d'être pris en considération, comme ceux par exemple où l'érythrocyanose sus-malléolaire apparaît après une salpingite s'accompagnant de troubles de la menstruation chez une malade antérieurement bien réglée.

Les affections du système nerveux central par leur retentissement sur le sympathique peuvent déterminer dans certains cas de l'érythrocyanose. Juster en a constaté chez un hémiplégique du côté de sa paralysie et chez un malade atteint de poliomyélite antérieure aiguë

Mais il faut avouer que bien souvent malgré l'enquête la plus sérieuse, il est impossible de mettre aucune cause en évidence.

Quoi qu'il en soit, toutes ces infections n'agissent pas directement, car on trouverait aisément leur signature tout au moins pour la syphilis et la tuberculose dans les coupes histologiques; or, celles-ci comme nous le verrons plus loin ne montrent que des lésions consécutives à des troubles circulatoires dus à la stase sanguine. Leur mode d'action est plus complexe et c'est par l'intermédiaire du système endocrino-sympathique qu'elles arrivent à déterminer des lésions d'érythrocyanose. C'est ce qui explique d'ailleurs que dans le cas où la syphilis a frappé ce système plusieurs années avant que n'apparaissent ces troubles circulatoires, les lésions sont trop anciennes et trop définitivement cicatri-

sées pour qu'on soit en droit d'attendre du traitement antisypilitique une guérison complète.

Comme conclusion à cet aperçu étiologique, nous nous croyons autorisé à dire que l'érythrocyanose n'est pas une dermatose syphilitique, tuberculeuse, ou d'une manière plus générale, une dermatose infectieuse au sens bactériologique et anatomique du terme, on ne se trouve jamais en présence d'une localisation d'un bacille quelconque déterminant une infection locale et l'anatomie pathologique nous le montrera, on constate simplement des troubles circulatoires et tissulaires dont le mécanisme immédiat consiste dans une *perturbation du système endocrino-sympathique* et peut-être également dans une *altération locale des vaisseaux*.

Comment doit-on comprendre le rôle du sympathique et des glandes à sécrétion interne, pourquoi doit-on l'admettre ? C'est ce que nous allons nous efforcer de montrer.

Nous ne séparerons point ici ce qui ressortit au sympathique et au système endocrinien et nous n'établirons pas quelles glandes sont plus particulièrement cause de ce syndrome, car on sait dans quelle interdépendance se trouvent le sympathique et le système endocrinien et quelles relations intimes il existe entre les différentes glandes, au point de vue de leur fonctionnement. Nous nous bornerons simplement à attirer l'attention sur les faits suivants : dans les cas consécutifs aux lésions du système nerveux central, nous pensons que très

probablement le sympathique seul est en cause ; d'autre part chez l'ensemble des malades que nous avons examinées, ce sont surtout les troubles relatifs au corps thyroïde et aux ovaires qui nous ont paru les plus fréquents, mais nous allons voir qu'ils ne sont pas les seuls.

Pourquoi doit-on incriminer les glandes endocrines ? Cela résulte de nombreuses constatations cliniques. C'est constamment, peut-on dire, que l'on retrouve en interrogeant ces malades, les troubles qui caractérisent leur mauvais fonctionnement : frilosité, bouffées de chaleur, tachycardie, tremblement, troubles du caractère, nervosité avec insomnie, les troubles du système pileux, le signe de la queue du sourcil, l'hypertrichose de la lèvre supérieure du menton ou des joues, la pelade même dans un cas de Juster, l'aménorrhée, la dysménorrhée, l'adipose surtout localisée au ventre, aux fesses et aux hanches, l'acrocyanose des mains, le faciès lunaire dans sa forme discrète, l'émotivité, la nonchalance, l'apathie intellectuelle, l'hyper sudation des extrémités, dans quelques cas c'est la tendance au gigantisme hypophysaire qui est la plus frappante. Enfin ce qui nous paraît péremptoire, c'est l'apparition de l'érythrocyanose à la suite d'une castration bilatérale comme de nombreux cas en ont été rapportés, et le cas signalé par un auteur russe où l'érythrocyanose apparut quelques mois après un traumatisme testiculaire. La coexistence d'un goître et de l'érythrocyanose n'est point exceptionnelle et certains

dermatologistes ont fait remarquer la ressemblance qu'il y avait entre l'empâtement, la rugosité de la peau, souvent ichtyosique avec kératose pileaire et le myxœdème dans sa forme atténuée. Enfin, pour Guillaume, le métabolisme basal serait augmenté.

L'opothérapie a donné quelques résultats, mais nous reconnaissons volontiers que le nombre des succès est restreint. Nous connaissons trop mal d'ailleurs les substances sécrétées par les glandes endocrines et nous sommes trop souvent inhabiles à les extraire, comme le montre l'histoire récente de l'opothérapie pancréatique, hier encore inefficace, pour nous étonner des nombreux échecs d'une méthode appliquée même à bon escient.

Jusqu'ici nous avons vu surtout les troubles endocriniens, quoique certains symptômes comme l'hyper sudation des extrémités puissent être également mis sur le compte du sympathique. Mais on retrouve également des troubles du sympathique à type sympathicotonique. C'est ainsi que le cœur est rapide, le pouls oscille entre 120 et 140 pulsations, le faciès est souvent très coloré, la peau est sèche dans certains cas.

Il ne faut pas évidemment s'attendre à trouver chez une malade tous les troubles que nous venons d'énumérer, mais nous répétons que *toujours* on trouve quelques signes de *perturbation endocrino-sympathique* ; les troubles les plus fréquents sont le faciès lunaire pâle ou au contraire violemment coloré, la tachycardie, l'adipose généralisée et sur-

tout les troubles de la menstruation qui ne font pour ainsi dire jamais défaut.

Aussi considérons-nous que le dysfonctionnement endocrino-sympathique sert de substratum physiologique à l'érythrocyanose.

Comment faut-il comprendre ce rôle ? Pour ce qui est du sympathique, c'est un fait bien connu qu'il tient sous sa dépendance la vaso-motricité du système circulatoire, de nombreuses expériences physiologiques qui sont classiques l'ont établi depuis longtemps ; les résultats obtenus chirurgicalement par la sympathectomie périartérielle montrent nettement quelle part revient au sympathique dans le tonus vasculaire. Or, nous allons voir qu'en examinant à l'aide du capillaroscope les téguments atteints d'érythrocyanose on constate deux ordres de faits qui montrent le rôle du sympathique tout au moins dans le premier cas.

Tout d'abord, ce qui semble prédominer c'est, « le spasme artériolique qui se traduit par des modifications très caractéristiques de la circulation dans les capillaires, on voit qu'il s'agit dans ces cas d'une perturbation circulatoire qui a son point de départ dans un état spasmodique des artères auquel s'ajoute éventuellement mais non nécessairement de la stase veineuse. Ces troubles circulatoires artériels ne sont pas localisés aux seules extrémités, on les retrouve dans toute l'étendue des téguments », enfin le froid augmente la vaso-constriction artériolaire et c'est

ce qui explique la recrudescence des cas d'érythro-cyanose en hiver.

En plus du spasme artériolaire, phénomène primitif, on constate une stase veineuse passive. Il semble qu'il y ait une fatigue, une insuffisance progressive des tuniques veineuses, déterminée par le poids de la colonne sanguine. Delater et Hugel se sont particulièrement attachés à l'étude de cette question ; voici les constatations qu'ils ont faites :

« Normalement, lorsqu'on examine une partie des téguments à l'aide du capillaroscope, on voit un semis de petits croissants rouges habitant le carrelage entre les dépressions interpapillaires. Ce sont les dômes des anses capillaires perpendiculaires à la surface de la peau. Dans la cyanose, on relève quatre modifications essentielles :

1° Les dépressions interpapillaires sont effacées et ne dessinent pas leur carrelage ;

2° Les anses capillaires sont d'aspect très variable, au lieu de petits croissants régulièrement répartis, on trouve des boules étalées qui paraissent constituées de larges capillaires entremêlés ;

3° Les veinules du réseau sous-papillaire sont énormes, boudinées, turgescents comme les branches efférentes des anses, elles sont contournées, ectasiques ;

4° Ces vaisseaux dilatés ne sont pas de couleur rouge mais de couleur violet sombre. »

La stase veineuse semble être la conséquence des troubles des vaisseaux situés en amont des veinules.

Nous n'ignorons pas quelle obscurité règne encore dans la pathologie vasculaire et l'on ne peut que se cantonner dans les hypothèses, mais cependant il

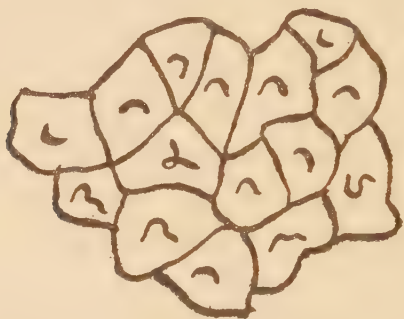


Figure I (D'après DELATER et HUGEL).

Aspect au capillaroscope de la peau d'une jambe normale.



Figure II (D'après DELATER et HUGEL).

Aspect au capillaroscope de la peau d'une jambe présentant de l'érythrocyanose. Les veinules sont énormes, turgescents, on remarquera l'absence de quadrillage.

convient de remarquer que la méthode des injections sclérosantes, si efficace dans les varices, reste sans effet dans l'érythrocyanose. De plus, l'abaissement

constant de température des pieds est en faveur de l'origine artériolaire des troubles.

Il est un problème encore excessivement complexe, c'est à savoir l'influence réciproque du sympathique et des glandes endocrines et leur mode d'action sur les vaisseaux. Nous estimons que la plupart du temps, les substances sécrétées par les glandes endocrines, jouant le rôle d'animateurs chimiques retentissent sur le sympathique et qu'ensuite le sympathique agit directement sur les vaisseaux ; mais il est possible que les hormones agissent sur les capillaires et les artérioles elles-même. Ne connaissons-nous pas les effets de l'adrénaline en injections sous-cutanées qui déterminent une vaso-contriction locale intense pour faire place ensuite à une vaso-dilatation. Nous savons également le rôle de la rétropituitrine qui influence l'artériole et le capillaire sans affecter les veinules ; mais il existe encore une foule de substances pharmacodynamiques qu'expérimentent à l'heure actuelle de nombreux savants tels que le professeur Villaret et ses élèves, nous voulons parler de l'acétylcholine qui a un effet vasodilatateur sur les artères et c'est ainsi que l'on est arrivé à montrer que le syndrome de Raynaud, lors des syncopes circulatoires, reconnaissait pour cause immédiate un spasme artériolaire. L'histamine, par contre, agit sur les capillaires sans influencer les artérioles et cette action élective pourrait permettre d'étudier le mécanisme intime de l'érythrocyanose.

L'étude de la pression veineuse serait également

intéressante, mais nous ne pensons pas que ces recherches aient encore été faites pour le syndrome dermatologique que nous étudions actuellement. Le rôle de toutes ces substances chimiques ou endocriniennes permet d'émettre l'hypothèse que les auto-intoxications, par les poisons qu'elles déversent continuellement dans le torrent circulatoire, sont susceptibles de créer l'érythrocyanose ou tout au moins d'en augmenter les troubles. Mais nous n'avons pas recueilli d'observations assez démonstratives pour nous permettre de l'affirmer. Nous avons vu deux malades qui avaient une néphrite ancienne et une albuminurie persistante, mais l'érythrocyanose était antérieure et ne semblait pas avoir été influencée par l'apparition de la lésion rénale.

Les intoxications hétérogènes peuvent peut-être agir également, on connaît la vaso-constriction due à l'oxyde de carbone et la vaso-dilatation provoquée par le nitrite d'amyle, etc.

En somme, le rôle du sympathique et des glandes endocrines est certain dans la pathogénie de l'érythrocyanose, peut être pourrait on par de nouvelles recherches montrer le mécanisme de leur action, mais il serait prématuré de vouloir dans l'état actuel de nos connaissances, tirer des conclusions plus précises.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous ne pouvons demander à l'anatomie pathologique de nous éclairer sur la pathogénie, car elle est essentiellement l'étude de la mort, du tissu fixé dans l'immobilité définitive, elle ne peut que nous montrer ce qui se passait au moment précis où la biopsie fut faite, et encore. Car tous les troubles fonctionnels disparaissent à ce moment, et c'est simplement leur signature, leur conséquence anatomique que nous retrouvons sous l'objectif du microscope.

Lorsqu'on pratique une coupe de peau normale, on constate d'emblée deux parties différentes : le derme et l'épiderme :

Le derme nous montre tout d'abord en allant de la profondeur vers la superficie :

1° L'hypoderme qui nous présente deux couches : le tissu cellulaire sous-cutané avec ses séries de minces lamelles superposées comme les feuillets d'un livre ; ces lamelles sont séparées par des cavités virtuelles, les espaces conjonctifs, les lamelles les plus profondes sont formées de fibres conjonctives très grosses et de très peu de fibres élastiques.

Les lamelles superficielles possèdent un riche réseau de fibres élastiques et peu de fibres conjonctives.

C'est dans ces espaces conjonctifs que se trouve le tissu adipeux, formation surajoutée et essentiellement contingente. Les lobules adipeux sont souvent entourés d'un vaste réseau vasculaire ;

2^o Le chorion est essentiellement constitué par du tissu conjunctivo-élastique au milieu duquel sont noyés des vaisseaux, des nerfs, des glandes et des poils. Il est formé de cellules conjonctives étoilées, anastomosées les unes aux autres, de faisceaux conjonctifs compacts, formés de fines fibrilles conjonctives et tantôt disposés parallèlement les uns aux autres, tantôt affectant les dispositions les plus variables qui donnent au chorion un aspect feutré. C'est entre les mailles de ces faisceaux que se trouvent des globules blancs et une substance hyaline. On constate également dans le chorion des fibres élastiques qui s'intriquent avec les faisceaux conjonctifs ;

3^o Quant au corps réticulaire, il se caractérise par la gracilité des différentes formations ci-dessus étudiées.

La zone de délimitation de l'épiderme et du derme varie d'aspect suivant les régions du corps. Au niveau des jambes, l'épiderme envoie dans le derme des bourgeons nombreux perpendiculaires à la surface de la peau et le derme insinue des papilles dans les espaces libres situés entre les bourgeons épidermiques. Il y a donc un véritable engrenement.

La couche de l'épiderme qui entre immédiatement en contact avec le derme est la membrane basale, elle est brillante, transparente et homogène, elle présente sur sa face profonde de fines dentelures en rapport avec les papilles du derme. Nous rencontrons ensuite le corps muqueux de Malpighi qui se divise en trois couches :

1^o L'assise basilaire ; les cellules qui la composent forment une couche à part qui jouit de la propriété de se diviser. Elle est formée d'une seule rangée de cellules. Le corps cellulaire est semé de granulations pigmentaires. Les cellules sont cylindriques, leur noyau rond ou ovale siège près du pôle supérieur de la cellule. Celui-ci est uni par des filaments aux assises des cellules qui sont au-dessus de lui et qui appartiennent à la couche polyédrique ;

2^o L'assise polyédrique ou corps muqueux proprement dit est également une couche génératrice, elle est formée de plusieurs assises de cellules polyédriques dont la disposition est assez irrégulière. Toutes ces cellules sont unies entre elles par des filaments d'union très perceptibles ;

3^o On trouve ensuite le *stratum granulosum*. Il est formé d'une seule couche de cellules, souvent discontinue, ailleurs il existe 3 ou 4 couches d'éléments. Les cellules sont losangiques à noyau clair. C'est à cet endroit que l'épiderme se clive avec le plus de facilité, dans les brûlures, par exemple, le plancher de la phlyctène répond au *stratum granulosum*.

La couche cornée de l'épiderme présente quatre parties :

1^o Le stratum intermédiaire qui fait suite au stratum granulosum c'est une bande mince formée de 2 ou 3 assises de cellules, la face profonde est festonnée, la face superficielle est rectiligne. C'est une couche incomplètement kératinisée ;

2^o Au-dessus de lui nous voyons le stratum lucidum qui est formé de cellules polyédriques et d'aspect hyalin, les cellules sont entourées d'une coque kératinisée et contiennent de l'éléidine ;

3^o Le stratum corneum varie beaucoup d'épaisseur suivant les régions. Les cellules qui le composent sont lenticulaires et présentent en leur centre un utricule rempli de graisse ;

4^o Quant au stratum disjunctum, c'est lui qui est en contact avec l'extérieur. Il présente des lamelles superposées qui se soulèvent et desquament continuellement.

Enfin il n'est pas inutile de rappeler que seul le derme est vasculaire. L'épiderme n'est jamais abordé par les vaisseaux. Les vaisseaux qui cheminent dans l'hypoderme ont un trajet perpendiculaire à la surface de la peau, arrivés dans le chorion ils forment au contraire des mailles allongées dans le sens de la peau, c'est le plexus sous-dermique, de là on voit partir des vaisseaux récurrents qui aboutissent aux poils et aux glomérules sudoripares. Quant aux rameaux ascendants ils se jettent dans le plexus sous-papillaire. Le capillaire destiné à la papille monte à

côté de la veine et il se termine par une anse dont la convexité atteint le sommet de la papille.

Les glandes sudoripares sont entourées d'un tissu conjonctif riche en fibres élastiques. Les vaisseaux entourent de leurs mailles le glomérule et forment un riche réseau qui se distingue aisément de celui du tissu conjonctif environnant.

Les glandes sudoripares sont entourées d'un réseau vasculaire lâche.

La gaine fibreuse des poils est formée d'un tissu conjonctif dense.

Nous allons voir maintenant quelles modifications on trouve dans l'érythrocyanose sus-malléolaire.

Juster et Delater firent à ce sujet une communication à la Société de Dermatologie en 1926 ; les coupes qu'ils présentèrent montraient :

1° *Qu'il n'existe aucune infiltration leucocytaire nodulaire, ni aucun aspect sarcoïde du tissu cellulaire sous-cutané qui pourtant a été intéressé très profondément par la biopsie ;*

2° *Que sous le revêtement épithélial et autour des follicules pileux figurent des lumières veinulaires plus nombreuses que de coutume et considérablement dilatées.*

3° *Que le tissu cellulaire adipeux est parcouru de larges fentes nettement délimitées et bourrées d'hématies, dilacération ante mortem des mailles conjonctives par un sang qui stagnait dans les veinules dilatées et encombrait des capillaires forcés et éclatés ;*

4° *Que les espaces péripilaires et même les travées denses du derme sont dissociées par un tissu con-*

jonctif jeune hyperplasié qui représente *une réaction de cellulite à la transsudation venue des capillaires dilatés.*

Telles étaient les modifications capitales que ces auteurs furent les premiers à mettre en évidence, la stase veineuse y joue comme on le voit un rôle important.

D'autres précisions furent apportées dans la suite : *l'épiderme est déplissé et nivelé*, on ne constate plus cette sorte d'engrènement du derme et de l'épiderme. Certains bourgeons papillaires sont élargis, d'autres effacés. « A la limite supérieure du corps muqueux de Malpighi on note la présence de quelques cellules dyskératosiques. Le stratum granulosum est hypertrophié par endroit et très irrégulier. Entre la granuleuse et la couche cornée extrêmement mince se trouve une zone de la hauteur du corps muqueux occupée par une sorte de stratum lucidum monstrueusement hypertrophié. D'aspect amorphe, faiblement basophile au faible grossissement, on constate à un grossissement plus fort que cette couche se compose de cellules malpighiennes, gonflées, dégénérées, dont l'enveloppe kératinisée dessine un fin réseau acidophile contenant dans ces mailles la substance amorphe » dans d'autres cas qui semblent plus nombreux, on ne trouve que des lésions minimes de l'épiderme qui est toujours plus déplissé et moins régulier.

Le derme présente « un léger œdème du corps papillaire, un œdème moyen du derme superficiel où des

flaques de sérosité écartent les faisceaux collagènes ». Il existe quelquefois une certaine densification des faisceaux collagènes surtout appréciable au niveau du corps papillaire où les fibrilles collagènes sont remplacées par du tissu compact. Les fibres élastiques ne présentent pas de modifications appréciables.

Dans d'autres cas l'œdème peut être plus considérable, il occupe les papilles et le derme superficiel, se dispose en bandes et se prolonge dans la profondeur entourant les vaisseaux comme d'un véritable manchon.

Les lésions vasculaires sont toujours très nettes et assez accusées. Les lumières vasculaires sont élargies, les veinules musclées et dilatées contiennent encore des globules rouges, elles sont entourées d'un manchon discret de cellules périthéliales proliférées, cet infiltrat peut quelquefois aller jusque dans l'hypoderme.

Les annexes de la peau, poils et glandes sébacées sont entourées d'une atmosphère de tissu cellulaire lâche qu'occupent de nombreuses veinules. Il existe également un infiltrat discret autour de ces annexes, mais les cellules qui le constituent sont très difficiles à étiqueter. Quelquefois, enfin, il existe une dilatation kystique assez importante de quelques conduits excréteurs de glandes sudoripares.

En somme les lésions essentielles sont des lésions vasculaires et nous nous rangerons volontiers à l'avis de Pautrier et de ses élèves qui apprécient

ainsi l'anatomie pathologique de l'érythrocyanose : « Les lésions épidermiques sont minimales et manifestement consécutives aux troubles dermiques, entravant les échanges nutritifs dermo épidermiques. A noter comme phénomène banal de souffrance cellulaire la présence de cellules dyskératosiques... les lésions vasculaires sont constantes et se traduisent par la dilatation des lumières vasculaires, la turgescence des endothéliums, la prolifération des cellules périthéliales. » Il existe de l'œdème du corps papillaire et d'une manière générale du derme superficiel. Quant à l'infiltrat de peu d'intensité dans la plupart des cas il « n'a pas un aspect suffisamment spécifique pour pouvoir être rapporté à une étiologie précise ».

Nous devons cependant ajouter que Milian, l'éminent dermatologiste de l'hôpital Saint-Louis a trouvé dans quelques cas une infiltration tuberculoïde ce qui l'amène à considérer l'érythrocyanose comme une tuberculide.

ETUDE CLINIQUE

L'étude clinique de l'érythrocyanose sus-malléolaire est certainement la partie la plus au point et la mieux connue à l'heure actuelle du syndrome qui nous occupe. Aussi, tous les médecins sont-ils d'accord pour séparer cliniquement l'érythème induré de Bazin de l'érythrocyanose.

Pour montrer d'une façon plus saisissante la différence qui existe entre ces deux dermatoses nous rappellerons sommairement en quoi consiste la maladie décrite par Bazin et sur quel terrain elle se greffe d'ordinaire. Elle consiste essentiellement en des nodosités dures, peu volumineuses siégeant aux membres inférieurs surtout aux jambes mais principalement au-dessus des malléoles, on peut rencontrer des nodules jusqu'au tiers supérieur du mollet, à ce niveau les lésions sont cependant beaucoup moins nombreuses qu'à la partie inférieure de la jambe. Ces nodules sont fermes, arrondis, ils siègent profondément dans l'hypoderme, on dirait des grains de plomb enchassés dans le tissu cellulaire sous-cutané, ils sont peu mobiles et semblent entourés d'une zone inflammatoire qui se confond peu à peu avec les tissus environnants. Leur volume atteint en

général celui d'un pois ou d'une noisette au maximum ils arrivent peu à peu à la surface de la peau où ils forment une petite élevation recouverte d'une peau rose ou violacée, d'ailleurs toutes les teintes peuvent se voir entre le rose clair et le violet foncé. Ils sont le plus généralement isolés, quelquefois deux nodules voisins se réunissent. Ceux-ci sont d'habitude indolores, ils sont en nombre restreint, on en voit en général une dizaine au maximum sur chaque jambe. Assez près les uns des autres immédiatement au-dessus des malléoles, ils s'éparpillent et s'espacent à mesure qu'on remonte vers le mollet. Leur apparition est insidieuse et c'est fortuitement que la malade découvre quelques nodosités dures et indolores, mais quelquefois le début de l'éruption est accompagné de démangeaisons et de cuisson qui s'amendent lorsque l'éruption est définitivement installée. Celle-ci, avons nous dit, reste généralement cantonnée à la jambe surtout au tiers inférieur de sa face antérieure, une seule jambe peut être atteinte, il est en tout cas exceptionnel de voir l'érythème s'étendre sur d'autres parties du corps : cuisse, ventre ou membres supérieurs. Ces nodosités peuvent aboutir ou non à l'ulcération. Dans la première éventualité, la peau qui les recouvre devient plus rouge et arrive à prendre une coloration violet foncé, lie de vin, couleur lilas, etc. Le nodule se ramollit, s'ouvre à la surface de la peau et laisse échapper du pus clair et liquide, la lésion se recouvre ensuite d'une croûte et le nodule se guérit en se résorbant

lentement. Mais il n'en est pas toujours ainsi et bien souvent l'ulcération au lieu de se cicatriser gagne en profondeur et aussi en surface. Il est à remarquer que de même que dans les abcès froids où l'on a une gaine tuberculeuse qui limite la cavité purulente, dans l'érythème induré de Bazin il existe toujours une zone empâtée et dure qui limite tout autour l'ulcération du nodule. Cet empatement peut d'ailleurs envahir le tissu cellulaire sous cutané sur lequel repose le nodule et il surélève celui-ci sur le plan général de la peau environnante. L'ulcération est circulaire, grisâtre, atone, quelquefois un peu jaunâtre ; elle est taillée à pic, ou au contraire, ses bords descendent en pente vers le fond qui se trouve dans le derme sans jamais creuser au delà. L'évolution se fait spontanément en un mois environ, la cicatrice qui en résulte est blanchâtre, déprimée, atrophique, et quelquefois entourée d'une zone pigmentée. Dans d'autres cas, le nodule ne s'ulcère pas, il diminue peu à peu de volume, devient plus mou, la peau qui le recouvre, reprend sa coloration normale, mais il peut subsister une plage atrophique qui permet de faire un diagnostic rétrospectif. L'érythème évolue par poussées et chaque poussée dure de un à trois mois.

La maladie décrite par Bazin a des rapports indéniables avec la tuberculose. La plupart des sujets qui en sont atteints, ont fait d'autres manifestations bacillaires, ganglionnaires, médiastinales ou pulmonaires dans de très nombreux cas. L'anatomie

pathologique montre des lésions spécifiques, cellules géantes et souvent follicule complet, il est rare de trouver des bacilles de Koch mais l'inoculation au cobaye, s'accompagne presque toujours de tuberculose. *Chaque nodule est une véritable gomme tuberculeuse.*

On voit d'emblée quelle différence existe entre les deux affections par ce que nous avons déjà dit de l'érythrocyanose. *Dans l'érythème induré de Bazin, des nodosités circonscrites isolées bien délimitées, s'ulcérant et laissant après elles des plaques atrophiques, signature des tuberculides, lésions histologiques de tuberculose très nettes, test biologique positif par l'inoculation au cobaye, évolution la plupart du temps chez un sujet entaché de tuberculose. Dans l'érythrocyanose empatement diffus, coloration violette en large nappe disparaissant ou s'atténuant notablement par la position déclive du membre, pas d'ulcération ou exceptionnellement ulcération banale se cicatrisant rapidement, aucune lésion inflammatoire à l'examen histologique, antécédents bacillaires très inconstants et par contre toujours troubles endocriniens et sympathiques ayant précédé l'apparition de l'érythrocyanose. Dans un cas, troubles circulatoires passifs en rapport avec une perturbation endocrino-sympathique, dans l'autre, gomme tuberculeuse avérée. La confusion n'est vraiment pas possible.*

Et maintenant la différence entre les deux affections se montrera plus nette encore lorsque nous aurons décrit en détail les différents caractères de

l'érythrocyanose. Tout d'abord, si l'on peut dire, n'a pas de l'érythrocyanose sus-malléolaire qui veut. *Il faut une constitution, un tempérament spécial érythrocyanogénie* (Juster) et qui frappe au premier abord l'observateur le moins averti, lorsqu'il a examiné seulement quelques cas d'érythrocyanose. Décrire l'habitus général des malades atteints d'érythrocyanose, c'est, pourrait-on dire, énumérer les signes de dysfonctionnement endocrinien. La figure est bouffie, les paupières quelquefois légèrement boursoufflées, le teint est pâle, dans d'autres cas par contre la figure est enluminée, l'aspect est pléthorique ; le visage violemment coloré montre à un examen plus approfondi une fine arborisation de petites veines dilatées et turgescents. Les joues sont pleines, semblent tomber au-dessous de la branche horizontale du maxillaire inférieur, la queue du sourcil est dépourvue de poils ou n'en montre que quelques-uns grêles et espacés, les cheveux sont fins et secs, dans un cas il existait une plaque de pelade. La lèvre supérieure présente fréquemment de l'hypertrichose. L'aspect est souvent apathique, une de nos malades âgée de 15 ans « ne s'intéresse à rien » nous dit sa mère. Le cou présente des plis adipeux nombreux, il est charnu, montre souvent un corps thyroïde augmenté de volume, quelquefois même un goitre, dans certains cas des battements systoliques y sont perceptibles, d'autre fois le corps thyroïde semble atrophié. Les creux sus-claviculaires, les membres paraissent infiltrés,

pourrait-on dire, à la fois d'un œdème dur et élastique ne gardant pas le godet que le doigt y imprime, et d'une adiposité mollassse, les mains sont empâtées, les doigts gros, boudinés, violacés, présentent des fossettes au niveau de l'articulation métacarpophalangienne lorsqu'on les fait étendre. Des anneaux de livedo se voient sur le dos de la main, la peau est sèche, rugueuse, épaisse, ichthyosique, elle présente de la kératose pilaire, il y a souvent hypertrichose générale surtout prononcée sur les jambes, les avant-bras, les bras, le menton et la lèvre supérieure. A noter que c'est à la face d'extension des bras dans la moitié inférieure que l'on rencontre avec le plus de fréquence et d'accentuation, la coloration violette, le livedo et la kératose pilaire, tous signes qui présentent, bien entendu, leur maximum de netteté aux jambes.

On constate de l'hypersudation, de la tachycardie, du tremblement, la malade signale qu'elle est frileuse ou au contraire qu'elle a des bouffées de chaleur surtout au moment de ses règles. Les troubles de la menstruation sont constants, tantôt les règles sont abondantes durent huit jours, tantôt elles sont très faibles, durent deux ou trois jours et s'accompagnent d'un écoulement insignifiant, elles sont bien souvent douloureuses, elles sont aussi irrégulières, certaines de nos malades passent trois mois sans être réglées, d'autres n'ont eu leurs premières règles qu'à 49 ans.

L'aspect général des malades peut montrer trois

groupes assez différenciés les uns des autres, souvent ce sont de grandes belles filles, trop fortes cependant pour leur âge, dont la démarche est lourde, nonchalante, dont le teint est pâle, dont le regard ne dénote aucune vivacité intellectuelle, dans d'autres cas on a affaire à des malades petites, boulottes, au visage très coloré dont les mouvements sont vifs et l'activité débordante. Un troisième type beaucoup plus rare que nous appellerons le type hypophysaire se caractérise par une taille élevée, et par une certaine disproportion des membres inférieurs qui sont trop longs pour la hauteur du sujet. Ces malades sont généralement maigres.

Pourquoi ces malades viennent-elles consulter ? Est-ce la souffrance ou un sentiment d'esthétique qui les pousse dans le cabinet du médecin ? Il faut distinguer deux cas : un certain nombre de malades dont la vie est dure, dont le travail physique est considérable, viennent parce que leurs jambes sont lourdes, qu'elles ont des crampes, des douleurs, des démangeaisons, un froid continuel aux chevilles et aux pieds. Celles-là veulent être soulagées. Les autres et c'est le plus grand nombre, désirent être plus belles, c'est, peut-on dire, leur unique symptôme fonctionnel. Ce n'est pas sans amertume qu'elles contemplent leurs jambes énormes, informes, véritables poteaux qui les affligent, la coloration violet sombre qui transparait à travers leurs bas de soie trop fins, elles ont peur de rester vieilles filles. Faut-il donc regretter le temps où des voiles

tout à la fois pudiques et perfides cachaient les charmes de nos grand-mères et réservaient parfois à leurs futurs époux d'amères désillusions? Il est en tout cas certain que nous verrions beaucoup moins d'érythrocyanose si les jupes étaient plus longues.

Voici quels sont essentiellement les caractères de l'érythrocyanose : 1^o) *une coloration qui va du rose au violet sombre.* Cette coloration siège au-dessus des malléoles, elle est limitée inférieurement par une ligne nette située à environ un travers de doigt au-dessus des malléoles, elle est plus foncée à ce niveau et s'estompe à mesure qu'on remonte vers la racine du membre, tantôt elle siège seulement sur la face antéro-externe de la jambe ou sur la face postérieure, tantôt au contraire elle entoure tout le membre comme d'une guêtre de 10 à 15 cm. de hauteur. Elle remonte en général jusqu'à l'union du tiers inférieur et du tiers moyen de la jambe. La limite supérieure n'est pas nette, elle va en s'estompant progressivement mais alors que dans la partie inférieure nous constatons une nappe violacée parfaitement homogène, dans la partie supérieure, par contre, lorsqu'il existe à ce niveau de l'érythrocyanose, on voit seulement quelques petits éléments espacés, arrondis, dont la superficie varie du volume d'une pièce de 0 fr. 50 à une pièce de deux francs, séparés par des intervalles sains et se confondant souvent insensiblement avec du livedo qui occupe dans certains cas tout le membre inférieur au-dessus de l'érythrocyanose. Dans d'autres cas on voit au-

dessus de la nappe violette, des bandes linéaires d'érythrocyanose dont la coloration est moins foncée, tirant sur le rose et qui sont orientées parallèlement à l'axe du membre. Quelquefois sur un fond de coloration uniforme, on constate des îlots dont la grandeur varie d'une pièce de un franc à une pièce de cinq francs où la teinte est plus foncée. Ces îlots sont de forme arrondie et ils sont surélevés légèrement au dessus de la peau environnante. Lorsqu'on examine la jambe dans sa position normale, c'est-à-dire la malade étant debout, si on appuie avec la pulpe du doigt on détermine une tache blanche qui disparaît presque immédiatement quand on cesse la pression et se trouve remplacée par une tache rose qui persiste un certain temps, de quelques minutes à une heure et dont la teinte écarlate se distingue du violet sombre contigu. Si on examine à la loupe la tache ainsi produite, on voit un fin lacs de veinules distendues et engorgées par le sang qui stagne.

La coloration violette de l'érythrocyanose se voit sur les deux jambes, mais elle est plus ou moins accentuée sur l'un ou l'autre membre, elle est augmentée par le froid et par les jarretières trop serrées au niveau des cuisses ; dans ce dernier cas, on peut voir alors l'érythrocyanose s'étendre sur toute la hauteur de la jambe en une nappe continue. Enfin dernier caractère capital, lorsqu'on relève la jambe, la coloration disparaît totalement ou s'atténue considérablement ce qui démontre le rôle de la stase sanguine. Ajou-

tons que la coloration violette et l'empâtement dont nous allons parler subissent des modifications soit en plus soit en moins (généralement en plus) au moment des règles et plus particulièrement dans la période qui les précède.

2º) *L'empâtement est assez particulier*, il n'a aucune ressemblance avec l'infiltration inflammatoire aiguë, dure, tendue, chaude et douloureuse ; il est également éloigné de l'aspect des lésions tuberculeuses qui donnent l'impression d'une coulée de suif épaisse et dure. Il tient à la fois par sa consistance de l'œdème mécanique et de l'adiposité, il est d'ailleurs une résultante des deux. L'adiposité, pour ne parler que de la jambe, envahit complètement le mollet, elle lui fait perdre ses formes habituelles, la différence de diamètre entre la partie du membre située au-dessus des malléoles et celle du mollet est insignifiante. Il existe donc une adiposité sous-cutanée de toute la jambe qui concourt à lui donner partout une circonférence de diamètre uniforme, c'est une véritable jambe en poteau. Mais au niveau de la plaque de cyanose, il y a, comme l'anatomie pathologique nous le montre, un peu d'œdème surajouté, de telle sorte que la plus petite circonférence de la jambe se trouve au-dessous du mollet et au-dessus de la plaque de cyanose. Quand celle-ci n'est pas circulaire ou que du moins elle prédomine sur une face, la face antero-externe le plus souvent, on voit nettement sa limite formée par un bourrelet surélevé au-dessus des téguments environnants. La

consistance de cet empâtement, de cette tuméfaction, est très particulière. On pourrait la comparer à la sensation qu'on éprouve en appuyant sur une plaque de caoutchouc très consistant. C'est un mélange de dureté, d'élasticité et de mollesse, le doigt s'enfonce très peu et ne laisse pas l'empreinte du godet. Cet empâtement si particulier rappelle le myxœdème dans certains cas. Il est plus superficiel que profond et semble faire corps avec la peau qu'on ne peut plisser, il se superpose à l'adiposité. Il augmente souvent, avons-nous dit, au moment des règles et des fortes chaleurs de l'été.

La peau qui recouvre la plaque d'érythrocyanose est très froide et sa température offre un contraste frappant avec celle des parties indemnes immédiatement voisines, Le thermomètre y décèle d'ailleurs une différence de plusieurs degrés (Ces malades ont constamment froid aux pieds).

3° Une *kératose pilaire* souvent généralisée aux quatre membres. Mais beaucoup plus prononcée aux membres inférieurs. C'est, en général, au niveau de l'érythrocyanose qu'elle atteint son maximum. C'est en tout cas à ce niveau qu'elle est le plus violacé ; sur la plaque de cyanose, il n'y a généralement pas de poil, tandis que le reste du membre inférieur est par ailleurs fort velu. Cette kératose n'est pas constante mais elle est fréquente cependant. Elle n'est d'ailleurs pas le seul trouble qu'on observe dans l'érythrocyanose, bien souvent, en effet, la peau est sèche, rugueuse et ichtyosiforme.

Les trois caractères, ci-dessus décrits, sont toujours bilatéraux ;

4^o Ajoutons enfin un caractère négatif de la plus haute importance, c'est l'absence des nodosités caractéristiques de l'érythème induré de Bazin.

La forme d'érythrocyanose que nous venons de décrire est la plus fréquente, elle consiste en un empâtement diffus avec coloration violacée entourant la jambe au-dessus des malléoles comme d'un bracelet sur une hauteur de 10 à 15 cm. Il existe d'autres formes, *une forme asymétrique* où l'érythrocyanose toujours bilatérale prédomine sur une des deux jambes. *Une forme en plaques localisées* n'entourant pas tout le membre, siégeant surtout sur la face antéro-externe ou postérieure, dont la dimension varie d'une pièce de cinq francs à une paume de main. *Une forme généralisée à toute la jambe* surtout dans le cas où la malade fait usage de jarretières trop serrées. *Une forme associée* à d'autres lésions et notamment à l'érythème induré de Bazin ou aux tuberculides. Dans ce cas on voit les deux affections suivre une marche indépendante. On a signalé des formes de passage de l'érythème induré à l'érythrocyanose, il ne nous a pas été donné d'en observer.

Nous ajouterons pour terminer que nous considérons volontiers l'érythrocyanose comme une maladie générale du système circulatoire périphérique et d'ailleurs si les lésions prédominent aux jambes ce qui a fait donner son nom à cette affection, on peut en ren-

contrer à la face postérieure des bras et même à la partie inférieure du nez comme le montre une de nos observations.

L'érythrocyanose ne peut guère être confondue qu'avec l'érythème induré de Bazin, les caractères des deux affections que nous avons analysés et opposés plus haut nous dispenserons de nous étendre sur le diagnostic différentiel.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Mlle R. U..., âgée de 19 ans, sans profession, vint pour la première fois consulter au mois de novembre 1927 parce qu'elle avait constaté que ses jambes étaient violacées enflées et qu'elle éprouvait une certaine lourdeur à la marche, ces troubles diminuent le matin pour être au maximum le soir. Elle ne peut préciser à quelle époque elle s'est aperçue de ces différents symptômes.

Antécédents personnels. — Rougeole, varicelle dans l'enfance, pas d'antécédents tuberculeux, mais syphilis acquise certaine.

Antécédents héréditaires. — En effet, sa mère qui est actuellement bien portante a fait 7 fausses couches, la malade est le seul enfant vivant. Elle fut allaitée alors que sa mère était en pleine période secondaire et avait une roséole qui fut soignée par la suite à l'hôpital Saint-Louis.

Le père a un tabes incipiens fixé par un traitement spécifique. Il y a deux ans environ la malade eut de l'œdème des jambes attribué à une néphrite, elle présentait en effet d'après le médecin qui la soigna alors tous les symptômes de cette maladie, elle avait les paupières bouffies et de l'albuminurie, c'est vers cette époque que l'érythrocyanose apparut, une série de 40 injections de cyanure de mercure amen-

dèrent tous les symptômes et firent disparaître l'albuminurie et l'enflure des jambes, le B.-W. du sang fait à cette époque fut fortement positif.

Actuellement, la jambe droite présente une grande plaque violacée sombre siégeant sur la face antéro-externe de la jambe et de la dimension d'une paume de main. Sur la face postérieure, plaque rose avec un peu de pyodermique. Il existe de l'hypertrichose sur tout le membre, de la kératose pileaire et un état ichtyosiforme de la peau.

Les mêmes lésions se retrouvent sur la jambe gauche ainsi qu'à la face postérieure des deux bras.

La malade a nettement un aspect hypothyroïdien, faciès lunaire, apathie intellectuelle, empatement de tout le corps par une adiposité diffuse. Elle fut réglée à 14 ans, elle l'est régulièrement, mais elle perd trois jours et très peu. Il existe de l'hypertrichose de la lèvre supérieure.

Le traitement a consisté en application de rayons ultraviolets pendant 10 minutes sur chaque jambe deux fois par semaine, pendant les mois de mars, avril, mai, juin, juillet, août. Au mois de septembre on adjoint des étincelages de haute fréquence, et au mois d'octobre la malade qui a eu de plus des massages dans l'eau chaude déclare que ses jambes ont diminué de volume et que la cyanose s'atténue. On continue la haute fréquence pendant octobre, novembre et décembre. Le 5 janvier 1929 on constate une nouvelle amélioration.

OBSERVATION II

Mlle T. R..., 19 ans, sans profession, vient consulter en 1926 pour érythrocyanose ; tout l'hiver la malade avait

constaté que ses jambes devenaient violettes et qu'en même temps elles enflaient ce qui la gênait pour marcher. On lui fit alors un traitement par les rayons ultra-violets jusqu'en juillet. Il y eut à cette époque une grosse amélioration. Pendant tout le temps du traitement par les R. U. V. la malade a pris un sirop à base de mercure.

En 1927 la malade eut en hiver des phlyctènes avec ulcération sur les jambes à la suite d'une opération consécutive à un accident (rupture du quadriceps crural).

Ce n'est donc qu'en 1928 que la malade est revenue, car elle fut immobilisée un an à la suite de son accident. Elle avait constaté alors sur ses jambes l'apparition de plaques violacées grandes comme une pièce de un franc.

Antécédents personnels. — Méningite cérébro-spinale (?) tremblement consécutif ; rougeole, coqueluche, la malade n'eut jamais d'adénite, ni d'affection pulmonaire.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant. Mère bien portante, n'a pas fait de fausse couche, a eu un enfant mort-né, un garçon actuellement bien portant et la malade actuelle.

Actuellement on constate sur les deux jambes une large plaque d'érythrocyanose en nappe remontant jusqu'au tiers supérieur de la jambe, il n'y a pas de cicatrice d'ulcération, mais en revanche on voit de la kératose pilaire qui remonte aux cuisses.

Réglée à 14 ans, les règles ne sont pas douloureuses, mais elles durent 8 jours, et la malade passe souvent deux ou trois mois sans être réglée.

L'aspect de la malade est très caractéristique. Elle présente un front olympien, stigmate d'hérédo-syphilis, elle a un faciès lunaire, un teint floride, une adiposité générale

considérable, avec empâtement des jambes, des bras et des mains qui sont hypoasphyxiques avec taches blanches et gros doigts boudinés. Le corps thyroïde est augmenté de volume, il existe un tremblement menu, le pouls est à 90, il y a de l'hypertrichose de la lèvre supérieure.

L'examen général montre l'absence d'adénite, mais on constate au sommet droit une respiration rude avec augmentation des vibrations vocales, mais l'état général est excellent et la malade déclare qu'elle se porte toujours très bien.

Le traitement appliqué a été le suivant : application sur chaque jambe pendant 10 minutes deux fois par semaine de rayons ultra-violets pendant les mois de février, mars, avril et mai 1926.

Le 17 juin elle est complètement guérie. Elle avait pris pendant tout le traitement, une préparation mercurielle sous forme de sirop. Au mois de novembre 1926 la guérison se maintient.

Mais à la suite de l'accident survenu à la jambe droite, une plaque d'érythrocyanose est réapparue surtout à droite et la malade suit actuellement un traitement par étincelage de haute-fréquence.

OBSERVATION III

Mme E. K., 27 ans, ménagère, vient au mois d'avril 1928 parce qu'elle avait les jambes violettes et enflées surtout en hiver. Elle avait de plus la sensation d'avoir toujours les jambes glacées.

Le début de l'affection remonte au mois de décembre 1927, augmentation progressive depuis.

Hystérectomie et ovariectomie double au mois de juillet 1926 pour salpingite bilatérale. La malade réglée à 17 ans passait quelquefois deux mois sans avoir de règle. La durée des règles était de 5 à 6 jours, la malade perdait très peu. Depuis l'opération, bouffées de chaleur, nervosité, engraissement de 9 kilos.

Antécédents personnels. — La malade a un petit enfant de 2 ans 1/2 bien portant, elle n'a eu aucune maladie à part une salpingite bilatérale.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant, mère morte de la grippe en 1918.

Antécédents collatéraux. — Six frères et une sœur bien portants,

Actuellement érythrocyanose localisée à la face externe de chaque jambe, chaque plaque est grande comme une paume de main ; œdème dur et kératose pilaire. Rien sur le reste du corps.

Examen général négatif.

Traitement. — Haute-fréquence deux fois par semaine pendant mai, juin, juillet et août 1928, au mois de novembre les jambes étaient très améliorées, on continue actuellement le traitement.

OBSERVATION IV

Mlle S. D., 15 ans, a toujours eu les jambes violettes avec diminution de la teinte en été. En hiver on constate une augmentation avec gerçures, mais pas de papules.

L'érythrocyanose avec kératose pilaire et empatement se

voit sur toute la partie inférieure de la jambe et également sur la face postérieure des deux bras.

La malade a un faciès lunaire, très coloré « elle est lente à s'émouvoir, ne s'intéresse à rien » nous dit sa mère, elle n'est capable d'aucun effort soutenu. Elle a des dents d'Hutchinson typiques et n'est pas encore réglée.

Antécédents personnels. — Rien de notable.

Antécédents héréditaires. — Père mort tuberculeux. Mère bien portante, une autre fille très nerveuse, mais bien portante.

Examen général négatif, aucune manifestation bacillaire. Nous n'avons plus revu la malade depuis cet examen.

OBSERVATION V

Mlle P..., érythrocyanose sus-malléolaire depuis l'âge de 3 ans, du tiers inférieur des deux jambes avec kératose pileaire très prononcée et gonflement des jambes surtout à la suite de la fatigue. Le matin, les jambes sont moins enflées.

Des tuberculides papulo-nécrotiques coexistent avec l'érythrocyanose mais disparaissent en été. Elles ne s'ulcèrent pas mais elles guérissent en laissant une cicatrice indélébile. Autrefois, elles siégeaient sur la face dorsale du pied, actuellement elles sont plus développées sur la face postérieure du tiers inférieur de la jambe. La température locale est abaissée.

La malade réglée à 15 ans 1/2, est, depuis cette époque, réglée très irrégulièrement. Avance ou retard de 1 ou 2 semaines, durée 2 ou 3 jours et perte peu abondante. Depuis la puberté, augmentation notable de l'érythrocyanose. La

malade est sujette aux bouffées de chaleur. Palpitations. Tremblement fin des doigts. Une cousine aurait des jambes semblables.

Pas d'antécédents personnels notables.

Examen général. — Poumon droit, sommet, vibrations vocales augmentées, diminution du murmure vésiculaire et pectoriloque aphone.

Pas de signes fonctionnels ni généraux. Les autres appareils sont normaux.

OBSERVATION VI

Mlle S. G..., 28 ans, mécanicienne, vient consulter il y a 8 mois parce que ses jambes sont violettes.

Antécédents héréditaires. — Père asthmatique. Mère : hémiplegie à 43 ans, mort quelques mois après.

Antécédents collatéraux. — Une sœur bien portante, jambes normales, trois frères bien portants, une sœur morte d'affection indéterminée.

Antécédents personnels. — Pas de maladie notable. Réglée à 17 ans, durée des règles 3 ou 4 jours normalement. Mais il y a deux ans règles irrégulières durant un jour, bouffées de chaleur, frilosité et apparition de varices et d'érythrocyanose.

Actuellement pouds à 100, tremblement menu des doigts, facies lunaire, adiposité générale. Pas d'augmentation apparente du corps thyroïde, pas de ganglion. Malade sujette aux engelures, mains toujours rouges, empâtées, refroidies, ou au contraire très chaudes. Erythrocyanose de la face postérieure des bras.

La maladie actuelle a débuté il y a 2 ans, coexistant avec des varices ce qui se voit rarement. La malade fut soignée par des injections sclérosantes sans aucun résultat pour son érythrocyanose. Ses jambes étaient enflées le soir, beaucoup moins le matin ; pas de sensation subjective.

Actuellement, jambes grosses et empâtées. Jambe droite : un placard infiltré sur la face externe du tiers inférieur de la jambe, grand comme une paume de main, rouge, empâté, recouvert d'une peau sèche avec squames et kératose pilaire qui remonte jusqu'à la racine de la cuisse. Même lésion plus longue et moins large sur la face interne de la jambe et dont le grand axe est parallèle au grand axe du membre. La peau est froide, le reste du membre présente du livedo. Jamais il n'y a eu d'ulcération. Le membre a une consistance générale pâteuse, adipeuse. Enfin sous l'influence d'une récente séance d'ultra-violets, certains éléments du livedo sont devenus gros et turgescents et forment des anneaux empâtés et profonds comme de véritables éléments d'érythrocyanose. Mêmes lésions sur la jambe gauche mais moins accentuées.

OBSERVATION VII

Mlle G... A., 18 ans 1/2, employée, vient consulter le 31 mars 1927 pour érythrocyanose sus-malléolaire datant de 3 ans et s'accompagnant de troubles circulatoires, gonflement, lourdeur de jambe, douleur, froid, kératose pilaire. Malade hémogénique, tendance aux ecchymoses. On constate sur la face dorsale du gros orteil droit un petit nodule élastique qui fut très douloureux et qui empêchait même la malade de marcher.

Exhaussement des incisives inférieures. Les incisives latérales supérieures sont diminuées par rapport aux médianes.

Mère ayant emphysème et asthme vrai essentiel avec B. W. + + +, a eu un traitement spécifique en 1925 et n'a plus de crise d'asthme depuis 18 mois.

La malade est réglée tous les vingt-huit jours, durée des règles : autrefois 8 jours et beaucoup moins depuis un an.

Traitement : R. U. V. trois fois par semaine pendant le mois d'avril, application de cinq minutes sur chaque jambe. Diathermie associée puis continuée seule pendant le mois de mai. Haute fréquence et diathermie associée pendant le mois de juin. Diathermie seule pendant juillet. On constate déjà le 31 mai 1927 une très grosse amélioration, jambes beaucoup moins violettes, moins froides et moins enflées. Le 21 janvier 1928 état très amélioré, la malade déclarant que la diathermie lui semble la méthode la plus efficace, celle-ci est continuée pendant quelques temps.

OBSERVATION VIII

Mlle F... E., vendeuse, 39 ans, vient le 12 avril 1927 pour érythrocyanose bilatérale mais surtout marquée à la jambe droite. La malade dit que la jambe droite serait atteinte surtout depuis deux ans et se serait aggravée depuis novembre 1926. La malade n'a pas eu ses règles depuis avril 1926 jusqu'en novembre 1926. Depuis cette époque elle est réglée tous les mois pendant 2 jours et perd peu. Rosa-cée de la face, cyanose avec veinules apparentes. Dou-

leurs de la jambe droite au-dessus des malléoles depuis novembre 1926.

Traitement : radiothérapie 10 H 20/10 jambe droite, 10 H 10/10 jambe gauche. Le 10 mai 1927 la malade dit que les douleurs qu'elle éprouve aux jambes ont disparu 2 ou 3 jours après la séance de radiothérapie. La coloration et l'infiltration sont moins accentuées. Le 10 mai 1927 nouveau traitement radiothérapique. Le 20 juin 1927 nouveau traitement radiothérapique. Le 18 juillet 1927 amélioration notable, rayons infra-rouges pendant deux mois.

OBSERVATION IX

Mlle D... S., 17 ans, dactylo. Vient le 13 juin 1925. Psoriasis avec érythrocyanose. Psoriasis datant du plus jeune âge. La première poussée est venue à la suite de la vaccination vers sept mois, le père se sachant syphilitique l'amène à l'hôpital où on lui fait un traitement externe. Le père est mort paralytique général à l'Hospice de Bicêtre à l'âge de 32 ans. La malade est venue à terme, méningite dite tuberculeuse à l'âge de deux ans.

Un médecin lui a fait il y a deux mois une série de novarsénobenzol et de quinby. Le psoriasis ne fut pas amélioré. Acroasphyxie des jambes malgré la chaleur, en hiver érythème induré comme en témoignent les cicatrices des jambes.

Jeune fille forte, bien conformée, mains acrocyanotiques, hypersudation générale, réglée tous les 28 jours pendant huit jours, pertes blanches, constipation.

Traitement : radiothérapie corps thyroïde 3 H. Thymus et rate 3 H 30/10.

11 juillet. — Aucun changement. On recommence le traitement.

5 septembre 1925. — Pas de changement. Même traitement.

3 octobre 1925. — Règles normales, érythrocyanose améliorée, même traitement.

7 novembre 1925. — Psoriasis amélioré. L'opothérapie instituée n'a pas d'effet, les règles durent 4 jours. On fait encore des rayons X.

Le 5 décembre 1925. — Psoriasis très amélioré, moins d'érythème induré, bras moins violacés.

Le 9 janvier 1926. — Rayons X.

Le 11 mai 1926. — A eu jusqu'à ce jour trente-six injections d'énésol, jambes moins violacées et moins enflées, psoriasis amélioré.

Le 22 janvier 1927. — On recommence une autre série d'énésol, amélioration très nette de l'érythrocyanose.

Le 17 septembre 1927. — R. U. V. jusqu'en août 1928 avec quelques mois de repos, l'érythrocyanose a à peu près disparue.

OBSERVATION X

Mlle C. E..., sans profession, 18 ans, vient le 17 décembre 1927. Erythrocyanose datant de deux ans avec kératose pileaire, malade mal réglée et améliorée avec des cachets d'extrait ovarien. Le froid augmente la cyanose.

R. U. V. locaux une application sur chaque jambe deux fois

par semaine pendant 10 minutes durant les mois de décembre 1927, janvier, février 1928. Guérison fin février.

OBSERVATION XI

Mlle S. A..., caissière 28 ans, vient le 12 avril 1927. Erythrocyanose sus-malléolaire bilatérale remontant à deux ans régressant en été, réapparaissant en hiver. La malade avait déjà eu des lésions semblables à l'âge de 18 ans, qui rétrocédèrent avec le repos au lit.

Actuellement on constate des placards cyanotiques sans induration siégeant sur les deux jambes surtout sur la jambe gauche. Kératose pileaire surajoutée. Malade mal réglée, durée un jour, perte très peu abondante, aurait eu autrefois de l'érythème induré de Bazin.

Traitement. Radiothérapie 10 H 10/10 sur la jambe gauche, 10 H 20/10 sur la jambe droite.

Le 28 avril 1927. — Pas de changement.

Le 13 mai 1927. — Même traitement.

Le 28 juin 1927. — Même traitement. Pas de modification de la cyanose mais moins de douleur aux jambes.

OBSERVATION XII

Mlle B. M..., 19 ans, modiste, vient le 19 janvier 1927. Erythrocyanose sus-malléolaire et cyanose des mains. Elle présente ces troubles depuis son enfance. Les jambes sont légèrement cyanotiques à leur partie inférieure, légère adiposité, refroidissement des téguments. Mains adipeuses, tendance à l'adiposité générale. Malade mal réglée, règles irrégulières et peu abondantes, toutes les 5 à 6 semaines envi-

ron. Saignements de nez et ecchymoses faciles, hémogénie.

Antécédents personnels : coliques néphrétiques à l'âge de huit ans, zona il y a 6 mois.

Traitement. Haute fréquence deux fois par semaine pendant janvier, février, mars. Le 27 mars 1927 grosse amélioration, beaucoup moins de cyanose et de sensation de froid.

OBSERVATION XIII

Mlle G. A..., employée, 26 ans, vient le 18 février 1928 pour cyanose des membres inférieurs apparue dans l'enfance, s'exagérant par le froid et la fatigue. Actuellement, teinte rouge violacée des téguments des membres inférieurs avec refroidissement et kératose pilaire. Au niveau du genou gauche, épaississement des téguments et tuméfaction.

Pas d'enfant, pas de fausse couche.

Opérée en 1925 (ovariotomie gauche). Depuis, très peu réglée, deux jours tous les 28 jours.

Traitement. Haute fréquence.

OBSERVATION XIV

Mlle G. J... manutentionnaire, 18 ans, vient le 5 avril 1927, érythrocyanose sus-malléolaire bilatérale avec œdème chronique rappelant le trophœdème, plus accentué le soir, datant de l'hiver dernier, régresse l'été et réapparaît en hiver. Le matin, la couleur violette est atténuée. Il n'y a pas d'induration. La malade a eu une suppression de ses règles pendant 6 mois, il y a un an. Depuis, elle est réglée régulièrement mais perd peu. Elle fut réglée à 14 ans, acrocyanose des mains, érythrocyanose des avant-bras survenue en

même temps que celles des jambes. Hypertrichose de la lèvre supérieure et des jambes, kératose pileuse violette des jambes.

Les engelures des pieds et des mains ont disparu depuis l'apparition de l'érythrocyanose.

Traitement. Diathermie sur les deux pieds et R. U. V. sur les deux jambes deux fois par semaine pendant avril et mai, à ce moment les douleurs étaient déjà atténuées. On continue le traitement jusqu'en juillet.

OBSERVATION XV

Mlle B. B..., 23 ans, vient le 6 mars 1928 pour acrocyanose des mains avec engelures développées surtout depuis la puberté. Depuis peu, érythrocyanose sus-malléolaire. Verrues des mains. Le matin, la malade a des doigts très gonflés, boudinés ; à la suite de quelques mouvements l'engourdissement disparaît. Règles, retard 8 jours, durée 8 jours. La position élevée diminue l'érythrocyanose des mains.

Traitement par R. U. V. deux fois par semaine avec 10 minutes d'application sur chaque jambe pendant mars, avril et mai. Guérison.

OBSERVATION XVI

Mlle D. V..., employée, 21 ans, vient le 24 février 1927.

Erythrocyanose sus-malléolaire bilatérale s'étendant également aux mains. La peau des jambes est violacée, on y voit de petits pinceaux veinulaires, surtout quand la malade est debout.

Lorsqu'elle est étendue, la peau reprend sa coloration normale. Mais elle est très froide à ce niveau. Par contre lorsque la malade est dans une pièce chaude, elle éprouve au niveau de ses mains et de ses pieds une sensation de cuisson.

Le début remonte à plusieurs années. Engelures aux pieds jusqu'à 16 ans. Erythrocyanose à la face postérieure des bras. Gros corps thyroïde. Règles abondantes.

Antécédents collatéraux. — Une sœur morte de méningite, une autre en bas âge d'affection indéterminée.

Antécédents héréditaires. — Mère a fait une fausse couche, est morte il y a 12 ans d'une affection pulmonaire. Père bien portant.

La malade a facilement des ecchymoses et souvent des épistaxis.

Traitement. — En février deux applications par semaine de R. U. V., érythème consécutif sur la jambe gauche. Interruption du traitement. En mars et avril, reprise du traitement associé à la diathermie. Amélioration.

OBSERVATION XVII

Mme R. M..., 37 ans vient le 7 janvier 1929 pour érythrocyanose localisée au nez. Coloration violacée de la moitié inférieure du nez à limitation nette surtout accentuée depuis le froid, existe également en été mais moins accentuée. Gonflement permanent des paupières augmenté en hiver.

Antécédents personnels. — Chorée à l'âge de 12 ans, réglée à 12 ans régulièrement. Albuminurie à 27 ans, urines troubles et œdème malléolaire léger. Mariée à 17 ans 1/2,

fausse couche de 6 mois 1/2 ; deux enfants dont l'un est mort de méningite tuberculeuse. Mari mort tuberculeux. Le deuxième mari est bien portant.

Antécédents héréditaires. — Mère morte à 63 ans d'un cancer. Père bien portant.

Antécédents collatéraux. — Un frère bien portant, tué à la guerre.

La malade vint pour la première fois consulter le 15 novembre 1928 pour la cyanose du nez et aussi pour son cou augmenté de volume. Goître mou et régulier, animé de battements systoliques, palpitations, poulx à 80, tremblement menu des doigts, yeux bistrés, frilosité, hypertrichose de la lèvre supérieure. Malade mal réglée, les règles durent 8 jours.

Examen général négatif.

Traitement : rayons infra-rouges locaux.

TRAITEMENT

Le traitement de l'érythrocyanose est un traitement de longue haleine. Il doit être poursuivi pendant plusieurs mois si l'on veut obtenir un résultat satisfaisant et durable. Il est difficile en raison de ce fait que c'est une véritable constitution vasculaire et endocrino sympathique qu'il s'agit de modifier. C'est ce qui lui donne son intérêt et ce qui montre sa complexité. L'idéal est évidemment de faire un traitement étiologique. L'expérience montre que la tuberculine est sans effet. Quand on soupçonne la syphilis, on est en droit, comme nous l'avons dit plus haut, d'attendre de bons résultats du traitement spécifique. L'opothérapie pluriglandulaire doit toujours être tentée, car c'est de toute manière un adjuvant précieux.

Nous en dirons autant des différentes médications vasculaires comme l'extrait de marron d'inde, l'hamamelis, l'adrénaline, etc., mais ces différentes préparations, il faut le reconnaître, sont bien souvent décevantes dans leurs résultats. Il ne faut pas négliger les conseils d'hygiène : repos allongé, éviter la station debout prolongée, faire porter une bande de crêpe velpeau, modérément serrée autour de la

jambe. Prescrire des frictions, des massages dans l'eau chaude. Tous ces moyens sont précieux. Mais la plupart du temps, la meilleure thérapeutique doit être demandée aux agents physiques. Les rayons ultra-violets ont une action excellente. Les rayons infra-rouges nous ont cependant paru plus actifs. La diathermie est également un excellent moyen. On peut s'adresser aussi à l'étincelage de haute-fréquence qui détermine aussitôt après la séance une rougeur des téguments traités et stimule le tonus vasculaire, et aux rayons X qui atténuent surtout les douleurs. Comme on le voit, il n'y a pas un mais plusieurs traitements de l'érythrocyanose et c'est au médecin à combiner habilement ces différentes méthodes pour en obtenir les plus heureux effets.

CONCLUSIONS

1° L'érythrocyanose sus-malléolaire est un syndrome dermatologique caractérisé au point de vue clinique :

a) Par une coloration violacée diffuse des téguments du tiers inférieur de la jambe toujours bilatérale et plus ou moins symétrique.

b) Par une infiltration, un empâtement rappelant dans certains cas le myxœdème, avec abaissement de température au niveau des parties atteintes.

c) Par une kératose pilaire très fréquente, s'étendant souvent au delà des lésions d'érythrocyanose.

d) Par l'absence complète des nodosités de l'érythème induré de Bazin ; alors que dans ce dernier cas, existent de véritables nodules séparés par un intervalle sain, dans l'érythrocyanose au contraire on constate une nappe violacée diffuse.

2° L'anatomie pathologique dans nos cas ne montre aucune lésion inflammatoire spécifique, mais une infiltration séreuse du derme avec stase sanguine.

3° L'érythrocyanose sus-malléolaire n'est que la traduction d'une constitution endocrino-sympathique et vasculaire particulière, d'une véritable

« érythrocyanogénie » (Juster) dont les manifestations ne se cantonnent pas toujours aux membres inférieurs.

4^o Son étiologie est multiple. De nombreuses infections peuvent la produire en frappant le système endocrino-sympathique et vasculaire. Au premier rang de ces causes doivent être placées la tuberculose et la syphilis.

5^o Son traitement est complexe, on doit toujours tendre à appliquer une thérapeutique étiologique. Mais c'est aux agents physiques qu'on est le plus souvent redevable des améliorations et des guérisons.

Vu : le Président de la thèse,
GOUGEROT.

Vu : le Doyen,
ROGER.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Lortat-Jacob et Mornet.* — Bulletin de la société française de dermatologie, p. 344, avril 1926.
- Juster.* — Idem et Presse médicale du 24 déc. 1927 (Bul. soc. franc. dermat., 8 juillet 1926, p. 524).
- Thibierge et Stiassnie.* — Bulletin de la société française de dermatologie, p. 67, séance du 10 février 1921.
- Balzer et Alquier.* — Bulletin de la société française de dermatologie, 1900, p. 143.
- Juster et Delater.* — Bulletin de la société française de dermatologie, 1926, p. 618.
- Pautrier et Lévy.* — Réunion dermatologique de Strasbourg, 13 mars 1927, p. 300.
- Pautrier et Mlle Ulmo.* — Réunion dermatologique de Strasbourg, 15 janv. 1928, pp. 80-87.
- Lévy (G.) et Lanzenberg (P.).* — Idem, p. 78.
- Hufschmitt.* — Idem.
- Professor S. Mendes da Costa und Frau Dr M. Van Oort-Lau*
in Amsterdam acta dermato-vénéreologica : über erythrocyanosis crurum puellaris.
- Delater et Hugel.* — Annales de dermatologie et de syphiligraphie, mai 1928, p. 344 et Bulletin société anat. de Paris, 1^{er} juillet 1926, p. 749.
- Kistiakovsky.* — De Kieff erythrocyanose cutanée symétrique-angionévrose dysovarique (Rousski Vestnik dermatolognii, t. VI, n° 6, juin 1928, pp. 554-563).

Guillaume. — Bulletin de la société anatomique de Paris, 1^{er} juillet 1926.

Lévy-Frankel et Juster. — Mode et dermatose (Journal de médecine de Paris).

Sabrazès. — Un cas de trophœdème des jambes avec Basedow (Bulletin soc. franç. de dermat., 1921, p. 263).

Gina Nardi. — Dermatosyphiligrapho.

Dencke. — Deutsche med. Woch., 1919.

Lengfellner. — Münch. med. Woch., 1920.

Bolte. — Klin. Woch., 18 mars 1922.

Margarot et Truc. — Soc. des Sc. méd. et biol. Montpellier, 23 avril 1926.

Villaret et Justin Bezançon. — Presse médicale, 1928.

Rosentoul (M. A.). — Vrathebnaia gazeta, n^o 13, 14 juillet 1928, pp. 923-926.

